Lane Medical Library

Aus der Universitätsklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
zu Göttingen
Direktor: Prof. Dr. E. Riecke

Zur Frage der Identität zwischen Dermatitis herpetiformis und Pemphigus

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Georg-August-Universität zu Göttingen

vorgelegt von

Karl Uldall
aus Flensburg

Göttingen 1929.

Druck der Göttinger Handelsdruckerei.

Referent: Herr Professor Dr. Riecke.

Tag der mündlichen Prüfung: 26. Juli 1929.

Seitdem Duhring im Jahre 1884 die nach ihm benannte Dermatitis herpetiformis aus der Reihe der Pemphigusaffektionen als selbständiges Krankheitsbild isolierte, hat die Frage der Auffassung und Beziehung der Duhring'schen Krankheit zum Pemphigus und zu verwandten Affektionen in der Literatur die eingehenste Bearbeitung gefunden. Aber trotz der bis ins Einzelne gehenden Beschreibungen und der ausführlichen klinischen Untersuchungen, die von den verschiedensten Autoren, so vor allen Dingen von Brocq, dem energischsten Verteidiger dieses Krankheitsbildes gemacht wurden, ist bis heute noch keine Einigung in dieser Frage erzielt worden. Und neben zahlreichen Bestätigungen hat Duhring auch manche Gegner gefunden, die die Berechtigung der Aufstellung eines besonderen Krankheitsbegriffes anzweifelten oder nicht anerkennen wollten. So kommt es, daß noch immer ein und dieselben Fälle von den einzelnen Autoren ganz verschieden bewertet werden. Bestätigt wird diese Tatsache durch die verschiedenen Diagnosen der einzelnen dermatologischen Zentren, in deren Sitzungsberichten man zahlreiche Beweise dafür findet.

Nach Duhring und Brocq sind die hauptsächlichsten Charakteristica der Dermatitis herpetiformis:

1. Das Prodromalstadium, das sich in Mattigkeit, Fieber und konstitutionellen Störungen äußert und im allgemeinen eine Dauer von 3—4 Tagen haben soll. Dem Exanthem selbst geht außerordentlich starkes Jucken und Brennen voraus, das auch während des Bestehens der Krankheit andauert und als charakteristisches Symptom gewertet wird.

2. Die Polymorphie des Exanthems, das unter Bevorzugung eines Grundtyps stets eine Mischform darstellt aus erythematösen Plaques, Blasen, Bläschen und Pusteln auf gesunder oder erythematöser Haut, aus Knötchen, circumscripten entzündlich infiltrierten Stellen, ferner auch aus den hieraus hervorgehenden sekundären Veränderungen, als Schuppen, Krusten usw.

3. Die lange Dauer der Krankheit, die niemals direkt zum Tode führt. Ihre Prognose ist quoad vitam stets günstig.

4. Der zumeist gute Allgemeinzustand und das Fehlen des Fiebers und anderer Komplikationen.

5. Die herpesähnliche Anordnung der Effloreszenzen.

Duhring weist im Besonderen darauf hin, daß man bei keiner anderen Hautkrankheit so sonderbare Kombinationen trifft wie bei der Dermatitis herpetiformis: Erythem, Bläschen und Blasen; Bläschen und Blasen; Bläschen, Blasen und Pusteln oder Bläschen und Pusteln, welche häufig ganz nahe beieinander stehen und von stärkerer oder geringerer Pigmentation gefolgt sind.

Speziell über das Verhältnis der Dermatitis herpetiformis zum Pemphigus bemerkt Duhring: „Wenn die bullöse Varietät für sich allein besteht, kann sie einen Pemphigus vulgaris gleichen und irrtümlich dafür gehalten werden. Wenn aber vesikulöse, vesiko-pustulöse und pustulöse Formen gleichzeitig vorhanden sind, ist ein Irrtum in der Diagnose ausgeschlossen. Denn diese eigentümliche Mischung von verschiedenen Eruptionsformen findet bei Pemphigus nicht statt; wenn dann ferner bei dem weiteren Entwicklungsgang des Prozesses auf einen Schub Pemphigusblasen ein Ausbruch von herpetischen Pusteln und später Bläschen folgt, wird es dem Beobachter klar, daß er es hier mit echtem Pemphigus nicht zu tun hat. Eine derartige Entwicklungsgeschichte ist unvereinbar mit Pemphigus, der stets eine Blaseneruption darstellt, mag er akut oder chronisch verlaufen, einen ersten Ausbruch oder ein Rezidiv bilden.

Brocq hat in zahlreichen Arbeiten das Krankheitsbild der Dermatitis herpetiformis eingehend beschrieben und ergänzt. Er bezeichnet die von Duhring geschilderte Affektion als „Dermatite polymorphe prurigineuse chronique à poussées successives" und stellt folgende drei Krankheitsformen auf:

1. Dermatitis polymorpha pruriginosa chronica à poussées successives.
2. Dermatitis polymorpha pruriginosa acuta.
3. Dermatitis polymorpha pruriginosa recurrens graviditatis (Herpes gestationis).

Was speziell das Verhältnis der Dermatitis herpetiformis zum Pemphigus betrifft, so rechnet Brocq (wie auch Duhring) den größten Teil der Varietäten des Pemphigus wie den P. circinatus, den P. pruriginosus, ja sogar den P. foliaceus zur Duhringschen Krankheit.

Nach Brocq hat auch Unna seine Ansicht über die Duhringsche Krankheit, welche er als Hydroa bezeichnet wissen möchte, dargelegt. Er definiert die Krankheit als ein chronisches, das Allgemeinbefinden nicht erheblich beeinträchtigendes Nervenleiden der Haut, welches nach verschieden langen Intervallen zu regelmäßig wiederkehrenden, mit brennenden und juckenden Empfin-

dungen einhergehenden mehr oder minder universellen Ausschlägen führt, die einen erythemato-bullösen Grundtypus, vielfach modifiziert, zur Anschauung bringen. Unna betont ausserdem, daß nach seiner Meinung für die Diagnose der Duhringschen Krankheit das Rezidivieren, sei es mit oder ohne plausible Ursache, unumgänglich sei und daß man in keinem Falle lediglich aus dem Vorhandensein stark juckender, figurierter Erytheme, Bläschen und Blasen bereits mit Sicherheit diese Diagnose stellen könne, wenn nicht nach ziemlich typischem Verlauf und freien Intervallen das charakteristische Rezidiv und besser noch eine Reihe von Rezidiven auftritt resp. aus der Anamnese hervorgeht.

Auch H. v. Hebra betont die Übereinstimmung seiner Ansicht mit der Duhrings. Er weist vor allen Dingen auf die Polymorphie der Erkrankung hin und bemerkt speziell, daß die Blasen nicht wie bei einem gewöhnlichen Pemphigus sofort als solche auftreten, sondern sich aus einem makulo-papulösem Erythem entwickeln, so daß neben den Blasen auch noch immer flache, solide rote Erhabenheiten zu erkennen sind. Er konstatiert ferner die gleichzeitige Eruption von Urticariaquaddeln, von herpesähnlichen Bläschen, größeren Blasen und pustulösen Effloreszenzen und daß diese nach längerer Anwesenheit wieder schwinden oder aber das ganze Leben hindurch persistieren.

Ittmann und Ledermann würdigen in ihrer Arbeit „Die Dermatitis herpetiformis und ihre Beziehungen zu verwandten Affektionen" die von Duhring aufgestellten charakteristischen Symptome einer eingehenden Besprechung und weisen ferner auf die differentialdiagnostischen Merkmale hin, die zwischen Duhringscher Krankheit einerseits und Pemphigus, Erythema multiforme, Ekzema vesikulosum andrerseits bestehen. Hervorzuheben ist, daß beide Autoren im Gegensatz zu Duhring und Unna der Ansicht sind, daß das ganze Krankheitsbild mit einem einzigen Anfall, der klinisch ganz wie die Duhringsche Dermatose verläuft, abschließen kann, daß also auch diejenigen Fälle, die in einem einmaligen Anfall alle Charakteristika der Krankheitsbilder der chronischen Duhringschen Krankheit aufweisen, zu der Dermatitis herpetiformis und zwar als ihre akute Form zu rechnen seien.

Einer der ersten, welcher der Aufstellung eines besonderen Krankheitsbildes mit den von Duhring hervorgehobenen charakteristischen Symptomen in seinem Lehrbuch von Anfang an einen ernsten Widerstand entgegensetzte, war Kaposi. Er sieht in der Duhringschen Dermatitis herpetiformis nichts als eine Verlegenheitsdiagnose. An und für sich hat er gegen die Bezeichnung

Dermatitis herpetiformis nichts einzuwenden, aber die Diagnose eines besonderen Krankheitsprozesses kann er nicht darin sehen. Die Bezeichnung hat nur so lange Wert, als aus der Vielgestaltigkeit des Exanthems das wirkliche Krankheitsbild sich nicht mit Sicherheit herausschälen läßt. „Je unerfahrener ein Beobachter ist, umso länger wird er daher an der Bezeichnung festhalten. So wird denn in demselben Maße der Rahmen der Dermatitis herpetiformis immer enger, je mehr man in den Stand kommt, die speziellen Krankheitsprozesse, die unter dieser generellen äußeren Form auftreten, aus demselben diagnostisch auszulösen."

Auf einem ähnlichen Standpunkt wie Kaposi steht auch Spiegler, der speziell das Verhältnis der Dermatitis herpetiformis zum Pemphigus betrachtet und feststellt, daß sich jene durch nichts als durch den neuen Namen vom Pemphigus unterscheidet. Er weist auf die Irrtümer hin, die dadurch entstehen, daß verschiedene Beobachter ein und denselben Kranken in verschiedenen Stadien zu Gesicht bekommen. So teilte Szadek einen Fall von Dermatitis herpetiformis mit, welcher ein Jahr vorher auf der Kiewer Klinik als Pemphigus foliaceus beobachtet und als solcher beschrieben worden war. Spiegler betont, daß beide Beobachter Recht haben, denn der eine sah den Pemphigus im Stadium des P. foliaceus, der zweite, nachdem sich der Kranke wieder erholt hatte, im Stadium polymorpher Eruptionen, begleitet von starkem Jucken, also eine „Dermatitis herpetiformis." Spiegler weist ferner noch auf andere Fälle hin, bei denen der Wechsel der klinischen Erscheinungen im Sinne der Umwandlung in eine bösartigere oder gutartigere Form beim Pemphigus Anlaß zu diagnostischen Irrtümern gab.

In den letzten Jahren sind über die Duhring'sche Krankheit nur einige wenige Arbeiten erschienen und die Publikationen über dieses Thema beschränken sich größtenteils auf Diskussionsmitteilungen aus Sitzungsberichten der verschiedenen dermatologischen Gesellschaften und Kongresse. Wir hatten in letzter Zeit Gelegenheit, an unserer Klinik neben mehreren Pemphigusfällen auch zwei Krankheitsbilder zu beobachten, deren außergewöhnlicher klinischer Verlauf uns geeignet erschien, zur Klärung dieser Frage beizutragen.

I. Krankengeschichte: E. H., 20jähr. Mädchen.

Seit Weihnachten 1927 ziemlich langsam einsetzend hat das Leiden mit einem roten Fleck auf der Beugeseite des linken Oberarms begonnen. Danach entstanden dieselben Flecke an Brust, Rücken und Gesicht, zuletzt auch an den Füßen. Die ge-

röteten Stellen verursachten starken Juckreiz, der besonders nachts sehr störend war. Auf eine vom Arzt verordnete Salbe hin traten an Stelle der roten Flecke kleine Bläschen auf. Diese nahmen an Zahl erst zu, trockneten dann ein. Vorübergehender Stillstand. Dann wieder neuer Schub von Bläschen.

Familien-Anamnese ohne Besonderheiten.

Eigene Anamnese: Mit 14 Jahren Menarche. Menstruation war stets unregelmäßig, in den letzten beiden Jahren starke Dysmenorrhoeen.

Befund: Etwas blaß aussehendes Mädchen in mäßigem Kräfte- und Ernährungszustand. Keine Drüsenschwellungen, Rachen und Tonsillen ohne krankhafte Veränderungen.

An der Innenseite der Unterlippe befinden sich einige, kaum wahrnehmbare Bläschen. Die Mundschleimhaut ist im Übrigen blaß, aber ohne krankhafte Erscheinungen. Augen, Ohren und Nase o. B.

Pupillen reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Reflexe nicht gesteigert. Positiver Dermographismus.

Innere Organe ohne nachweisbaren krankhaften Befund.

Haut: Im Gesicht um den Mund herum und am linken Augenlid gelbliche krustöse Auflagerungen auf gerötetem Grund, die an ein seborrhoisches Ekzem erinnern. Der Hals ist frei von Erscheinungen.

Auf dem Thorax befinden sich, fast symmetrisch angeordnet, zahlreiche geplatzte Bläschen, auf denen sich vielfach eine kleine braune Kruste befindet (eingetrocknetes Blut). Seitlich von der Mammillarlinie bis auf den Rücken übergreifend finden sich frische, stecknadelkopfgroße Bläschen, die gruppenförmige Anordnung zeigen. Der Inhalt der Bläschen ist klar serös. Um die Bläschen herum ein hyperämischer Saum, der sich um einen mehrfachen Radius des Bläschens ausdehnt. Auch auf dem Abdomen kleine Bläschen, nur nicht so zahlreich wie am Rücken. Die unteren Extremitäten zeigen fleckige Hautbeschaffenheit durch die zahlreichen Stellen der abgeheilten Bläschen, die eine rötliche Hautverfärbung hinterlassen. Außerdem sind mehrere kleine Krusten vorhanden, die von aufgekratzten Bläschen herrühren. An den Unterschenkeln im unteren Drittel drei bis vier erbsengroße Bläschen, von denen nur eins einen hyperämischen Saum aufweist. Die Blasen sind prall gefüllt mit klarem Inhalt.

13. 5. Auf dem Jochbein rechts eine haselnußgroße Blase prall gefüllt, auf rotblauem Grund. Rechte Gesichtshälfte deutlich gerötet, geschwollen, scharfe Absetzung dieser Veränderung (Erysipel!)

14. 5. Rötung und Schwellung breiten sich weiter aus. Um die ursprünglich entstandene Blase gruppiert sich eine ganze Anzahl von kleinsten bis erbsengroßen Blasen herum, die alle klares Sekret enthalten. Das rechte Auge ist geschwollen und gerötet.

17. 5. Im Nacken dicht unter der Haargrenze Auftreten von mehreren linsengroßen Bläschen, ebenso in der rechten Achselhöhle.

19. 5. Um den Hals herum zeigen sich neue Blasen und Bläschen, die schubweise in Mehrzahl entstehen. Die älteren Blasen gehen auf und hinterlassen dieselben rot-blutigen nässenden Stellen wie sie auch am Rücken vorhanden sind. Das Erysipel rechts blaßt ab. In der Genitalgegend (mons veneris) sind auch einige erbsengroße Blasen entstanden mit einem stark geröteten Hof und eitrigem Inhalt.

21. 5. Neue Blasenbildung in der Sacralgegend und am Gesäß. An der Innenseite des rechten Oberschenkels zwei walnußgroße Blasen mit serösem Inhalt.

30. 5. Abendliche Temperatursteigerung bis 39,5. Im Gesicht, an den Wangen und am rechten Ohr, sowie auch auf dem Lippenrot der Unterlippe erbsengroße Blasen.

1. 6. Auf dem Rücken und an den Armen Auftreten eines masernähnlichen Exanthems.

4. 6. Das Exanthem nimmt immer mehr die Form eines Erythema multiforme an. Einige neue Blasenbildungen in der Gesäßgegend.

11. 6. Neue Blaseneruptionen an der linken Gesäßhälfte. Die Blasen haben Walnußgröße und zeigen einen hellroten Hof und klaren Inhalt. Auf der rechten Zehe ebenfalls eine fast taubeneigroße Blase.

14. 6. Am linken Oberarm, auf beiden Fußrücken und am Gesäß Aufschießen neuer Blasen von Erbsen- bis Walnußgröße. Appetit und Allgemeinbefinden sind gut und entsprechen durchaus nicht dem objektiven Krankheitsbefund.

20. 6. In den letzten Tagen nur noch vereinzelte Bläschen. Die epithelentblößten Stellen an Rücken und Gesäß überhäuten sich bereits.

28. 6. In den letzten acht Tagen hat sich der ganze Rücken und das Gesäß epithelisiert.

14. 7. Nur noch vereinzeltes Auftreten von kleinen Bläschen. An den früher befallenden Stellen bestehen braungraue Verfärbungen. An den Armen sieht man jetzt blaurote, ziemlich

scharf umschriebene Flecken, daneben auch kaum erbsengroße hellrote Knötchen.

30. 6. Im Verlaufe des letzten Monats hat sich das Krankheitsbild vollkommen verändert und zwar sieht das jetzige Bild ganz wie eine Dermatitis herpetiformis aus.

7. 8. An beiden Vorderarmen und an den Füßen neue Bläschen von Hanfkorn- bis Erbsengröße, daneben viele fleckige Rötungen. Auch an den Unterschenkeln sieht man hier und da fleckige und auch kleinpapulöse Effloreszenzen. Der übrige Körper ist jedoch frei von frischen Eruptionen.

30. 8. An den Unterschenkeln treten hin und wieder kleine bis erbsengroße frische Bläschen auf. An den Händen sieht man zahlreiche kreisförmige erythematöse Flecken.

7. 9. Am linken Auge hat sich ein Randgeschwür der Hornhaut gebildet. Außerdem besteht an beiden Augen Entropium der Unterlider. Patientin wird zur Korrektur des Entropiums in die Augenklinik verlegt.

12. 10. Wiederaufnahme. Hautbefund hat sich nicht wesentlich verändert. Vereinzelte kleine Bläscheneruptionen an Armen und Beinen.

27. 10. Abgesehen von den Bläschen und fleckigen Effloreszenzen an den Unterschenkeln ist der Körper jetzt frei von Erscheinungen. Auch das Gesicht und die Mundschleimhaut lassen keine frischen Eruptionen mehr erkennen.

Patientin wird auf dringenden Wunsch nach Hause entlassen.

Krankengeschichte (2): P. Z., Ehefrau, 34 J. alt.

Mittelgroße Patientin in genügendem Kräfte- und Ernährungszustand. Gesichtsfarbe blaß, Schleimhäute mäßig durchblutet. Familienanamnese ohne Besonderheiten, insbesondere sind keine Hautkrankheiten in der Familie bekannt. Ein Kind der Patientin starb mit zwei Jahren an den Komplikationen eines Gelenkrheumatismus. Patientin selbst hat mit 15 Jahren angeblich eine schwere Augenentzündung durchgemacht. Zu gleicher Zeit vorübergehendes Aussetzen der Regel, (Menarche mit 13 Jahren). 1923 Douglas-Abszeß. 1924 Furunkulose.

Im Mai 1928 bemerkte Patientin das Auftreten eines „bläschenförmigen Ausschlags" in den Achselhöhlen und zwar haben sich die Bläschen angeblich ohne irgendwelche Vorboten wie Jucken, Brennen oder Mattigkeit und Kopfschmerzen eingestellt. Inner-

halb eines Zeitraums von 14 Tagen ging der Ausschlag dann auf Unterleib und Innenseiten der Oberschenkel über. Seit Anfang Oktober, nachdem Patientin in ärztliche Behandlung gegangen war, weitere Ausbreitung über den ganzen Körper. Außerordentlich starkes Jucken und Brennen begleiteten den Ausschlag. In letzter Zeit Gewichtsverlust, Haarausfall.

Hautbefund: Um den Nabel herum in etwa Tellergröße zahlreiche dicht nebeneinanderliegende Effloreszenzen von verschiedenster Beschaffenheit. Das Zentrum dieses Bezirks ist vorwiegend von Pigmentierungen von braungrauer Farbe und ganz unregelmäßiger Begrenzung eingenommen, die offenbar Residuen bereits abgeheilter Eruptionen darstellen. Die Randpartien dagegen weisen frischere Effloreszenzen auf und zwar nebeneinander linsen- bis bohnengroße erythematöse Flecken und etwas weniger intensiv gerötete flacherhabene Knötchen, die stellenweise einen bräunlichen Schorf tragen. Daneben, allerdings in geringerer Anzahl, linsen- bis erbsengroße Bläschen, deren Blasendecke prall gespannt ist und einen hellen gelblichen Inhalt durchschimmern läßt. Ähnliche Herde wie die eben beschriebenen finden sich am Hals, den oberen Thoraxpartien und über den Schulterblättern. Auch hier ist die Polymorphie der Einzeleffloreszenzen auffallend. In der Gegend über den Schulterblättern weisen die papulösen Effloreszenzen stärkere Rötung und reichlichere Krustenbildung auf. Jedoch liegen die Effloreszenzen hier nicht so dicht nebeneinander wie in der Nabelgegend und zeigen mehr gruppenförmige Anordnung. Weitere Affektionen finden sich in beiden Achselhöhlen, an beiden Unterarmen und zwar hauptsächlich an den Ulnarseiten derselben. Auch hier zeigen die Eruptionen gruppenförmige Anordnung und stehen bisweilen in größeren Plaques zusammen, die periphere Ausbreitung zeigen und sich aus vesikulösen, papulösen und erythematösen Effloreszenzen zusammensetzen. Auf den Streckseiten beider Unterarme findet sich außerdem über dem Handgelenk ein manschettenartiger Bezirk, der weniger Einzeleffloreszenzen erkennen läßt, sondern mehr flächenhafte Rötung und diffuse Schuppung aufweist. An den Innenseiten der Oberschenkel erythematöse, papulöse, papulo-vesikulöse und rein vesikulöse Effloreszenzen. Man sieht hier Blasen bis zu Kirschgröße. Über beiden Kniescheiben in Handtellergröße diffuse Rötung der Haut, die hier verdickt ist und ganz geringe Schuppung zeigt. Am Rande dieser Bezirke, kranzartig angeordnet, gut bohnengroße Bläschen und graubraune Krusten. Beide Fuß-

rücken zeigen wiederum diffuse Rötung und auf derselben mehrere kirschgroße Stellen, an denen über dem frischroten Rete die Epidermis noch in Fetzen liegt.

14. 1. Weitere Ausbreitung über den Rücken und in der Taillengegend (gürtelartig). Auf beiden Fußrücken haben sich mehrere walnußgroße Blasen gebildet, die einen blaurötlichen, sanguinolenten Inhalt durchschimmern lassen.

16. 1. Beginn der Menses. Unter erheblicher Steigerung der Körpertemperatur (bis 40,2) und starker Alteration des Allgemeinbefindens Auftreten eines Schubs von reinen Pemphigusblasen. An den Beugeseiten der Unterarme, am Hals, Schultern und den Innenseiten der Oberschenkel sieht man Blasen von Kirsch- bis Walnußgröße. Auffallend ist, daß sie auch auf völlig intakter Haut entstehen, ohne vorhergehende Rötung aufzuweisen oder einen roten Saum zu zeigen.

17. 1. Auch auf der Mundschleimhaut, am Übergang vom harten zum weichen Gaumen Auftreten von linsengroßen Bläschen. Temperatur hält sich noch immer auf gleicher Höhe.

18. 1. Der ganze Rücken ist mit Blasen von durchschnittlich Kirschgröße übersät. Weitere Verschlechterung des Allgemeinbefindens. Temperatur trotz Antipyretica abends noch immer über 39°.

21. 1. Temperaturabfall. Keine neuen Blaseneruptionen. Die kleineren Blasen trocknen ein. Von einem großen Teil der Blasen sind die Blasendecken geplatzt. Das Rete liegt hochrot zu Tage. Die nicht geplatzten Blasen zeigen Trübung ihres Inhalts und sind zum Teil hämorrhagisch geworden.

24. 1. Allmähliche Überhäutung der Epitheldefekte.

26. 1. Allgemeinbefinden erheblich besser. Überhäutung ist am Rücken an allen Stellen eingetreten. Auf beiden Fußrücken zahlreiche, teilweise konfluierende frische Bläschen.

5. 2. Keine frischen Eruptionen.

8. 2. An den Extremitäten und am Rücken Auftreten frischer papulöser, erythematöser und vesikulöser Effloreszenzen. Die Größe der Blasen schwankt zwischen Linsen- und Bohnengröße. Bisweilen auch nur stecknadelkopfgroße Bläschen, die kaum aus dem Niveau der Haut hervorragen.

13. 2. Noch immer Auftreten neuer Bläschen, die jedoch nicht mehr über Bohnengröße hinausgehen und sehr bald zu einer graubraunen Kruste eintrocknen. Es bestehen so überall größere Plaques von kleineren und größeren erythematösen Flecken, schmutzig grauen Krusten, rötlichen Knötchen und hellen Bläschen.

8. 3. Die Bläschenschübe dauern an. Juckreiz und außerordentlich starkes Brennen, das die Patientin nachts nicht schlafen läßt.

23. 3. An der linken Hüfte haben sich (infolge der Höhensonnenbehandlung) auf entzündlich geröteter Haut zwei eigroße Blasen gebildet mit hellgelbem serösen Inhalt. Jucken und Brennen sind unerträglich geworden.

30. 3. Auftreten neuer Bläschenschübe am Stamm und Extremitäten. Auch auf der Schleimhaut des harten Gaumens einige kaum linsengroße Bläschen.

10. 4. Nur noch vereinzelt auftretende Bläschen, die auch an Größe abnehmen.

20. 4. Keine frischen Eruptionen mehr. Die Krusten sind größtenteils abgefallen.

29. 4. Seit einigen Tagen wieder Temperaturerhöhung. Allgemeinbefinden schlechter. Aufschießen von erbsengroßen prallgefüllten Blasen und erythematösen Herden in Gruppierung.

7. 5. Im Gesicht, am ganzen Stamm und den Oberschenkeln bräunliche, oft dunkelbraune Pigmentierung. Am Rücken und den Oberarmen zahlreiche Krusten abgetrockneter Blasenreste und blaßrötliche herpesähnliche Herde, die stellenweise wie ein Erythema multiforme aussehen.

Patientin wird auf Wunsch nach Hause entlassen. Bei dem bemerkenswerten klinischen Verlauf dieser beiden Fälle, von denen der eine neben zahlreichen Attaquen von ganz polymorphen Effloreszenzen auch einen Schub reiner Pemphigusblasen zeigte und der andere aus einem Pemphigus vulgaris in eine Dermatitis herpetiformis überging, sei eine nähere kritische Betrachtung der von Duhring aufgestellten charakteristischen Symptome seiner Dermatitis herpetiformis erlaubt.

Wir hatten zu gleicher Zeit zwei Fälle von Schleimhautpemphigus, einen Pemphigus vegetans und einen Pemphigus vulgaris in stationärer Behandlung und konnten so hinsichtlich des klinischen Verlaufs, der subjektiven Beschwerden usw. recht wertvolle Vergleiche anstellen.

Was das Prodromalstadium betrifft, so sei ganz allgemein bemerkt, daß eine verläßliche Anamnese nur selten zu erheben ist und daß die diesbezüglichen Fragen von den Patienten je nach Gemütsverfassung, Temperament usw. ganz verschieden beantwortet werden, vorausgesetzt natürlich, daß die Prodrome nicht schwererer Natur waren, was aber weder beim Pemphigus noch bei der Dermatitis herpetiformis der Fall zu sein pflegt. Dazu

kommt, daß die in den ärmeren Bevölkerungsschichten oft bestehende Abhärtung einem vorübergehenden Mattigkeitsgefühl oft gar keine Beachtung schenkt. So fällt auch bei Durchsicht der in der Literatur zahlreich veröffentlichten Krankengeschichten auf, daß in den meisten Fällen von einem Prodromalstadium oder überhaupt von irgendwelchen Prodromen garnicht die Rede ist. Während man bei der Dermatitis herpetiformis angeblich in den allermeisten Fällen ein Prodromalstadium beobachten kann, erfolgt die Entwicklung des Pemphigus oft ohne irgendwelche Vorboten. In unserem Falle konnte sich die Patientin irgendwelcher Prodrome überhaupt nicht entsinnen. Dagegen fühlte sich die an Pemphigus leidende Patientin angeblich schon wochenlang vor dem ersten Blasenausbruch krank und abgespannt. Auf jeden Fall kommt dem Prodromalstadium als differentialdiagnostischem Moment keine Bedeutung zu. Sowohl Duhring'sche Krankheit wie auch Pemphigus können mit und ohne Prodrome einsetzen.

Die von den Verfechtern der Dermatitis herpetiformis als Hauptcharakteristikum angeführte Multiformität der Krankheitserscheinungen verliert einen großen Teil ihrer differentialdiagnostischen Bedeutung, wenn man in Betracht zieht, ein wie vielgestaltiges Bild der Pemphigus sowohl in seinen verschiedenen Varietäten als auch in den verschiedenen Phasen seines klinischen Verlaufes darbieten kann. Handelt es sich bei der Duhring'schen Krankheit um eine reine Blaseneruption, so tritt ein Unterschied gegenüber dem Pemphigus vulgaris ohnehin nicht auf, mindestens nicht im Verlaufe der betreffenden Eruption. v. Hebra betont zwar, daß die Blasen bei der Dermatitis herpetiformis nicht wie bei einem gewöhnlichen Pemphigus sofort als solche auftreten, sondern sich aus einem makulopapulösen Erythem entwickeln, sodaß neben den Blasen auch noch immer flache solide rote Erhabenheiten zu erkennen sind. Wir konnten aber bei dem einen Fall von Dermatitis herpetiformis beobachten, daß die Blasen — und zwar während des einen Schubs — wie bei einem Pemphigus vulgaris auf völlig intakter Haut aufschossen, ohne eine vorhergehende Rötung oder Ähnliches zu zeigen. Aber auch wenn die folgenden Eruptionen einen ganz anderen Charakter tragen, kann eine scharfe Abgrenzung gegenüber gewissen Stadien des Pemphigus unmöglich werden. So bot der schon erwähnte Fall von Pemphigus vulgaris im Stadium der Abheilung eines Blasenschubs ein Bild, das an Polymorphie dem der Dermatitis herpetiformis nicht nachstand. Neben zahlreichen über den ganzen Körper verstreuten erythematösen Plaques, die an Rücken und

Gesäß stellenweise einem polymorphen Erythem glichen, sah man zahlreiche der Eintrocknung der Blasen und Bläschen entsprechende Krusten und Schuppen, ferner Pigmentierungen und Verfärbungen, die teils Kratzeffekten, teils geplatzten Blasen mit nachfolgenden Blutaustritten ihre Entstehung verdankten, ferner, allerdings in geringerer Anzahl, Bläschen, die über Erbsengröße nicht mehr hinauskamen. Immerhin sei zugegeben, daß so vielgestaltige Effloreszenzen beim Pemphigus vulgaris entweder nur als Vorboten der Blasenbildung in Gestalt von kleinfleckigen Erythemen, Papeln und Quaddeln oder im Stadium der Abheilung eines Blasenschubs in Form der Sekundärerscheinungen auftreten und daß der primäre bullöse Charakter im Gesamtverlauf des Pemphigus meistenteils gewahrt bleibt. Wenn man aber in Betracht zieht, daß auch bei der Dermatitis herpetiformis die vesikulösen Effloreszenzen im Vordergrund stehen können und daß man andrerseits Unterformen des Pemphigus unterscheidet wie den P. circinatus, bei dem sich außer Blasen und Bläschen auch urticarielle und papulöse Effloreszenzen zeigen, und den P. pruriginosus, bei dem die Blasen angeblich besonders klein bleiben und aus urticariellen und erythematösen Effloreszenzen hervorgehen sollen, dann wird man zugeben müssen, daß eine Abgrenzungsmöglichkeit gegenüber der Dermatitis herpetiformis nicht besteht. In diesem Zusammenhang sei auch erwähnt, daß in der Literatur sogar Fälle veröffentlicht sind, die fließende Übergänge von der Dermatitis herpetiformis zum P. vegetans und P. foliaceus zeigten. Und es läßt sich darüber streiten, ob es nicht besser und zweckmäßiger ist, alles, „was Blasen aufweist, Pemphigus zu nennen", als durch die Isolierung eines so wenig fest umrissenen Krankheitsbildes, wie es die Dermatitis herpetiformis ist, das Krankheitsbild des Pemphigus zu verwischen und zu verwirren.

Auch hinsichtlich des gutartigen klinischen Verlaufes der Duhring'schen Krankheit müssen Einschränkungen gemacht werden. Im Allgemeinen erstreckt sich zwar die Dauer der Erkrankung über viele Jahre, und Zeiten, in denen die Eruptionen in Schüben aufeinander folgen, wechseln mit jahrelangen freien Intervallen. Es sind jedoch auch – neben Formen, die in ganz kurzer Zeit abliefen, wo es mit einem oder einigen Ausbrüchen abgetan war – Fälle beobachtet worden, die ganz malignen Charakter hatten und im Verlauf von $1^1/_2$ – 2 Jahren zum Exitus führten (Bettmann). Auch Brocq zählte unter 41 Beobachtungen 5 Todesfälle. Andrerseits kann der Pemphigus, dessen Prognose

ja in den meisten Fällen infaust ist, auch einen günstigen, protrahierten Verlauf nehmen, was ja auch aus dem Versuch einer Einteilung in benigne und maligne Pemphigusformen hervorgeht. Jedenfalls sind zahlreiche Fälle, wo die Patienten über Jahre hinaus rezidivfrei blieben und als geheilt angesehen wurden, bekannt. Es ist daher die Behauptung von dem als charakteristisch angegebenen günstigen Verlauf der Dermatitis herpetiformis nicht aufrecht zu erhalten.

Die subjektiven Symptome galten ebenfalls als ein sogar wichtiges differentialdiagnostisches Moment zwischen Pemphigus und Dermatitis herpetiformis. Es ist aber nicht möglich, jeden einzelnen Fall entsprechend seiner subjektiven Symptome wie Schmerzen, Brennen und Juckreiz zu klassifizieren. Im Allgemeinen aber liegt es wohl nahe, daß alle Patienten entsprechend der Art und Ausdehnung der Effloreszenzen über mehr oder weniger stark ausgeprägte subjektive Empfindungen zu klagen haben. Man denke nur an die der Epidermis entblößten Hautpartien, die dieselben Schmerzen verursachen wie entsprechende Verbrennungen. Daß Jucken und Brennen nicht nur bei der Duhring'schen Krankheit, sondern auch beim Pemphigus sehr stark sein können, wird in der Literatur oft erwähnt und ist allgemein bekannt. Es kann beim Pemphigus sogar das ganze Krankheitsbild beherrschen (P. pruriginosus). Man findet also alle diese subjektiven Symptome sowohl beim Pemphigus wie bei der Dermatitis herpetiformis und sie verlieren somit jede differentialdiagnostische Bedeutung.

Zu berücksichtigen wäre noch die herpetiforme Anordnung der Effloreszenzen. Bettmann weist darauf hin, daß eine herpesähnliche Gruppierung nur in einem Bruchteil der Fälle von Duhring'scher Krankheit besteht und daß man andrerseits auch beim Pemphigus die entsprechenden Gruppierungen finden kann. Auch wir sahen bei dem erwähnten Pemphigusfall zahlreiche Herde, bei denen eine etwas größere Effloreszenz von einem Bläschenkranz umgeben war. Andrerseits beobachteten wir bei der Dermatitis herpetiformis nur vorübergehend bei gewissen Eruptionen herpetiforme Anordnung, die jedoch im Gesamtverlauf ganz in den Hintergrund trat und demnach durchaus kein regelmäßiges Vorkommnis zu sein scheint.

Aus der Betrachtung der erwähnten Tatsachen ergibt sich, daß eine Unterscheidung zwischen Pemphigus und Dermatitis herpetiformis in Bezug auf Symptomatologie und klinischen Verlauf nicht durchführbar ist. Umso mehr war man — gerade in

den letzten Jahren — bemüht, durch klinische Untersuchungen nähere Anhaltspunkte über das Wesen und die Beziehung dieser beiden Krankheiten zu bekommen. Im Vordergrund stehen hier die bakteriologischen Untersuchungen, die Untersuchungen über Störungen des Stoffwechsels und die Feststellung der Jodkaliüberempfindlichkeit.

Hinsichtlich der Aetiologie der Pemphigusaffektionen gibt es kaum eine Möglichkeit, die nicht als ätiologisches Moment herangezogen wäre. Eine Zeit lang sah man den Pemphigus als Trophoneurose an, eine Auffassung, die sich auf die Tatsache stützte, daß Fälle von Störungen des Zentralnervensystems oder gewissen Degenerationserscheinungen im Rückenmark mit Blasenbildungen auf der Haut einhergingen und daß ferner Beobachtungen gemacht waren, wo nach Verletzungen peripherer Nerven Blasenbildung auftrat. Mit dem Aufschwung der Bakteriologie glaubte man dann, in der Annahme, der Pemphigus sei eine Infektionskrankheit, im Blaseninhalt den Krankheitserreger finden zu können. Die Untersuchungen blieben im Großen und Ganzen erfolglos. In letzter Zeit wurde diese Frage speziell hinsichtlich der Dermatitis herpetiformis von Krzysvztalovicz und Grzybowski wieder aufgegriffen, die erneut auf die Möglichkeit hinweisen, daß die Entstehung dieser Krankheit infektiöser und zwar streptogener Natur sei. Nach K. und G. sprechen für diese Auffassung nicht nur die in der Anamnese dieser Kranken beobachteten zahlreichen Streptokokkeninfektionen — auch bei unserer einen Patientin findet sich in der Anamnese Gelenkrheumatismus — sondern auch der Verlauf der Krankheit mit Temperatursteigerungen, die mehr oder weniger deutlich mit den Eruptionen frischer Effloreszenzen in Zusammenhang stehen und so, wie z. B. bei Tuberkulose, auf einen versteckten Infektionsherd hinweisen, sondern auch die Ausbreitung der Hautveränderungen, die anfallsweise an den verschiedensten Körperstellen auftreten und somit an einen Prozeß septischer Natur denken lassen. Ferner weisen Verfasser in ausführlicher Weise auf die Zusammenhänge hin, die zwischen Dermatitis herpetiformis und echten pyogenen Hauterkrankungen wie Impetigo contagiosa bestehen und betonen weiterhin die Ähnlichkeit der Dermatitis herpetiformis mit dem Erythema exsudativum multiforme, deren Zusammenhang mit Gelenkerkrankungen ja bekannt ist. Aus dem Blaseninhalt ließen sich bei sämtlichen von den beiden Autoren beobachteten Fällen Streptokokken züchten. Die Blutkulturen waren jedoch in den allermeisten Fällen steril, auch die Sektionsbefunde gaben keinen

Anhalt für Pyämie. Immerhin scheint die Frage von der Dermatitis herpetiformis als einer streptogenen Erkrankung noch weiterer Beobachtungen und Untersuchungen zu bedürfen. Die bakteriologischen Untersuchungen bei der Duhringschen Krankheit sind ohnehin nicht sehr zahlreich. Erwähnt seien in diesem Zusammenhang noch die Untersuchungen von Lipschütz über die Parasitologie des Pemphigus vulgaris. Er stellte im Blaseninhalt das Vorkommen zweier morphologisch voneinander verschiedenen Mikroorganismen fest, die er Cystoplasma oviforme und Anaplasma liberum nannte und in die Gattung der Protozoen eingereiht wissen möchte. Die von uns angestellten Untersuchungen des Inhalts verschiedenster Blasen waren trotz genauester Befolgung der von Lipschütz angegebenen Färbemethoden ergebnislos. Den erwähnten positiven Ergebnissen stehen aber andrerseits zahlreiche Untersuchungen gegenüber, bei denen sich der Inhalt der Blasen und zwar auch der frischen als steril erwies. Daraus geht hervor, daß auch für die Infektionstheorie keine eindeutigen Beweise vorliegen.

Eine Zeit lang schien es, als ob die Untersuchungen über die Stoffwechselstörungen, wie sie in den letzten Jahren entsprechend der modernen chemischen Einstellung gemacht wurden, neue Richtlinien bezüglich der Ätiologie des Pemphigus und verwandter Affektionen zeigen würden. Im Jahre 1908 wiesen bereits zwei französische Autoren, Cassaet und Micheleau, auf die Tatsache hin, daß bei Pemphiguskranken eine verminderte Kochsalzausfuhr im Harn bestehe und daß man durch Kochzalzentziehung eine prompte Abheilung der Hautaffektionen bei gesteigerter Ausscheidung der Harnchloride erziele. Die Beobachtungen sind besonders in den letzten Jahren von den verschiedensten Autoren bestätigt und erweitert.

Die eingehendsten Studien über die NaCl-Stoffwechselstörung stammen von Kartamischew und Pokorny. Sie fanden an Hand eingehender Untersuchungen und Versuche eine Oedembereitschaft und vermehrte Quellungsfähigkeit des pemphiguskranken Organismus und stellten fest, daß beim Pemphigus zur Zeit des Vollausbruches eine beträchtliche Kochsalzretention besteht, die in den eruptionsfreien Zeiten zurückgeht und mit eintretender Heilung allmählich verschwindet. Es besteht also zwischen der Menge des retinierten Kochsalzes und der Schwere des Krankheitsbildes ein gewisses proportionales Verhältnis. Ferner konnte durch vergleichende Untersuchung eine weitgehende Ähnlichkeit in der Pathologie des Stoffwechsels der Der-

matitis herpetiformis mit dem Pemphigus festgestellt werden, die nur den einen Unterschied zeigte, daß die retinierten Kochsalzmengen bei der Duhring'schen Krankheit niemals so excessive Höhen erreichten wie beim Pemphigus. Der Unterschied zwischen diesen beiden Krankheiten liegt also nur in der Quantität bei sonstiger Analogie der Stoffwechselstörung. Wir konnten bei den Untersuchungen, die wir täglich über die im Harn ausgeschiedenen NaCl-Mengen bei mehreren Pemphigusfällen und bei dem einen Fall von Dermatitis herpetiformis machten, diese Tatsachen bestätigen. Die aussgeschiedenen Kochsalzmengen wurden nach der Volhart'schen Methode bestimmt. Unberücksichtigt bleiben dabei die in Kot und Schweiß ausgeschiedenen Mengen, deren Vernachlässigung unter Umständen eine nicht unbeträchtliche Fehlerquelle darstellen soll (Kartamischew, Baum). Während nun die ausgeschiedenen NaCl-Mengen bei den Pemphigusfällen in den Eruptionsstadien 3 g und weniger betrugen, war der Kochsalzgehalt des Harnes bei der Dermatitis im Durchschnitt 5 - 6 g bei gleichbleibender Kost (10 – 11 g NaCl p. d.), also bei beiden Krankheiten starke Kochsalzretention nur mit dem Unterschied, daß die Ausscheidungskurve beim Pemphigus stärkere Valenz zeigte. Bemerkenswert war allerdings bei der Dermatitis herpetiformis ein vorübergehendes starkes Sinken der Kurve während des Pemphigusblasenschubs. Die ausgeschiedene NaCl-Mengen bewegten sich während dieser Zeit zwischen 1,5 und 3 g, Werte, wie sie nur während dieses einen Schubs festgestellt wurden. Daraus geht hervor, daß auch die graduellen Unterschiede, die zwischen der Dermatitis herpetiformis und Pemphigus bezüglich der NaCl-Retention bestehen sollen, zeitweise, d. h. in Eruptionsstadien, die reinen Pemphiguscharakter zeigen, aufgehoben sein können. — Ein weiterer Beweis für die Identität dieser beiden Krankheiten.

Von Bedeutung ist die Frage, welche Rolle der NaCl-Stoffwechsel bei der Pathogenese der Pemphigusaffektionen spielt. Während Kartamischew der Ansicht ist, der Pemphigus sei eine Folge des gestörten Kochsalzstoffwechsels und der Tod bei Pemphigus sei bedingt durch eine Intoxikation, vielleicht infolge der Kochsalzretention, steht Urbach auf dem Standpunkt, daß die Chloridstörung eine sekundäre Erscheinung darstellt. Er tritt für die Wahrscheinlichkeit ein, daß die Salzspeicherung eine Schutzfunktion des Organismus gegen den gesteigerten Eiweißzerfall darstelle, wie er auch beim Pemphigus stattfindet. Denn Kochsalzzufuhr vermag den Eiweißzerfall zu hemmen. Trotzdem

ist die pathogenetische Bedeutung der NaCl-Retention noch nicht geklärt und die Versuche, durch Kochsalzentziehung einen therapeutischen Effekt zu erzielen sind ohne Erfolg geblieben (Baum, u. a.), eine Tatsache, die jedenfalls gegen den ätiologischen Einfluß der Kochsalzretention spricht. Praktisch wichtiger ist die Bedeutung der NaCl-Retention als differentialdiagnostisches und prognostisches Moment. Kartamischew und Porkorny weisen darauf hin, daß die Kochsalzretention sowohl beim Pemphigus wie bei der Dermatitis herpetiformis bereits zu Beginn des Ausbruchs, ja wahrscheinlich schon früher besteht, daß diese Tatsache also bestimmend für die Frühdiagnose, besonders in klinisch unklaren Fällen, sein kann. Ebenso ist die Größe der Kochsalzretention prognostisch verwertbar. Auch wir konnten sowohl bei der Dermatitis herpetiformis wie bei den Pemphigusfällen bereits zwei oder drei Tage vor einer frischen Eruption starke Zunahme der NaCl-Retention beobachten, andererseits sahen wir Steigerung der Kochsalzmengen bis zur Norm in eruptionlosen Zeiten. Diese Kurven des Sinkens bezw. Ansteigens der Stoffwechselwerte geben also eine zuverlässige Richtschnur in prognostischer Beziehung.

Bei der Dermatitis herpetiformis hat man bekanntlich sowohl im Blut als auch im Blaseninhalt eine erhebliche Eosinophilie gefunden. Eine Zeit lang legte man übertriebenes Gewicht auf die pathognomonische Bedeutung dieser Feststellung und glaubte die Eosinophilie als differentialdiagnostisches Moment ansehen zu können. Man behauptete, die Eosinophilie wäre bei der Dermatitis herpetiformis viel ausgesprochener als beim Pemphigus. Unsere Untersuchungen der Blutausstriche ergaben allerdings bei dem Fall von Dermatitis herpetiformis etwas höhere Werte als bei den Pemphigusfällen. Wir fanden bei der Duhring'schen Krankheit als Höchstwert 22%, während dieser bei den Pemphigusfällen nie über 17% hinauskam. Indessen waren die Schwankungen bei der Dermatitis herpetiformis im weiteren Verlauf entsprechend dem jeweiligen Krankheitszustand sehr groß (zwischen 8% und 15%) und zeigten gegenüber dem Pemphigus keine so ausgesprochenen graduellen Unterschiede, daß man sie differentialdiagnostisch verwerten könnte. Daß eine erhebliche Eosinophilie im Blut beim Pemphigus vollkommen fehlen kann, haben wir nicht beobachtet. Wir fanden im Gegenteil bei den vier von uns gleichzeitig beobachteten Pemphigusfällen immer eine ausgesprochene Eosinophilie (von 8%-15%). Ein proportionales Verhältnis zwischen Schwankungen der Eosinophilie

und Krankheitsverlauf, wie es bei der Kochsalzretention so ausgesprochen ist, bestand in eindeutiger Weise weder bei den Pemphiguskranken noch bei der Dermatitis herpetiformis. Es scheint demnach, daß der Eosinophilie weder in diagnostischer noch prognostischer Hinsicht eine größere Bedeutung zukommt.

Größere Beachtung hat in dieser Hinsicht die Jodkaliüberempfindlichkeit gefunden. Französische Forscher machten zuerst die Beobachtung, daß sich bei den an Dermatitis herpetiformis leidenden Kranken durch innerlich gegebenes Jodkalium ein neuer Schub des Leidens erzeugen läßt. Und Jadassohn machte als erster darauf aufmerksam, daß bei der Dermatitis herpetiformis nicht nur durch interne Darreichung von Jodkalium eine starke Exacerbation der Effloreszenzen zustande kommt, sondern auch auf externe Applikation von JK-Vaseline. Nach Spitzer reagierten nach interner Verabreichung von 9 Fällen 8, nach externer Verabreichung von 10 Fällen 2 positiv. Nach Klepper's Mitteilung reagierten von 10 Fällen 7 auf Jodkalivaseline und auf Jodkali per os 6 von 10 Kranken positiv. Wir wandten bei dem einen Fall von Dermatitis herpetiformis lediglich die externe Applikation an und zwar war das Ergebnis mit 10% – 30% Jodkalivaseline sowohl auf erkrankten wie nicht erkrankten Stellen negativ, dagegen trat nach Anwendung von 20% Jothionsalbe auf abgeheilter Haut deutliches Erythem mit Blasenbildung auf. Die Pemphiguskranken zeigten in keinem Falle positive Reaktion.

Die Frage, worauf die Jodkaliüberempfindlichkeit bei der Dermatitis herpetiformis beruht, ist noch nicht endgültig geklärt, jedoch weisen gewisse Beobachtungen und Tatsachen auf Beziehungen zum Organ des Jodstoffwechsels, der Thyreoidea, hin. So erwähnt Spitzer einen Fall von Dermatitis herpetiformis, bei dem das Blutserum im Abderhaldenschen Dialysierverfahren einen deutlichen Abbau von Thyreoidea ergab. Ferner weist Rost darauf hin, daß das Blutserum des Dermatitis herpetiformis-Kranken im Gegensatz zum Gesunden nicht genügend Jod zur Methylierung enthält und daß als Grund hierfür eine Funktionsstörung der Schilddrüse in Frage kommt. Klepper fand bei 7 von 9 Dermatitis herpetiformis-Kranken den Grundumsatz um 10% erhöht, was nach Biedl mit größter Wahrscheinlichkeit für eine vermehrte Schilddrüsenfunktion spricht. Auf jeden Fall scheint ein Zusammenhang der Dermatitis herpetiformis mit der Tätigkeit der Drüsen innerer Sekretion und zwar den bisher gemachten Beobachtungen nach am ehesten mit einer Schilddrüsenerkrankung zu bestehen.

Zusammenfassung.

Die Hemmungen, welche einer endgültigen Differenzierung von Pemphigus und Dermatitis herpetiformis im Wege stehen, sind vornehmlich darin zu erblicken, daß eine Klarheit über Pathogenese und Ätiologie der einschlägigen Krankheitsbilder nicht besteht. Wenn auch die neueren Ergebnisse hinsichtlich von Stoffwechselstörungen und Jodüberempfindlichkeit bemerkenswerte Fortschritte darstellen, so sind sie zur Zeit doch mehr als Symptome zu werten, als daß sie ursächliche Bedeutung beanspruchen können. Im Wesentlichen also beruht heutzutage noch die Differenzierung der Krankheitsbilder auf derselben Grundlage wie zu Duhrings Zeiten, d. h. auf klinischer Basis.

Hier nun zeigt sich, daß der Krankheitsbegriff einer Dermatitis herpertiformis nicht so scharf umgrenzt ist, wie es für die selbständige Natur dieser Dermatose notwendig wäre. Es zeigt sich hinwiederum, daß der Pemphigus nicht ein so einheitlicher durch Blasenbildung charakterisierter Symptomenkomplex ist, wie vielfach angenommen wird. Schon Kaposi hat von jeher die Meinung verfochten, daß gerade die Multiformität der Erscheinungen den Pemphigus auszeichne und ein Blick auf die zahlreichen Unterabteilungen desselben rechtfertigt den Standpunkt, daß der Pemphigus durchaus keinen morphologisch einheitlichen Krankheitsprozeß darstellt, sondern zahlreiche Formverschiedenheiten darbieten kann wie sie als charakteristisch für die Dermatitis herpetiformis hingestellt werden.

Auch die Prognose, welche man bei beiden Krankheitsprozessen als ein wichtiges Unterscheidungsmerkmal betrachtete, zeigt durchaus fließende Übergänge bei beiden Krankheiten. Nimmt man noch hinzu, daß auch therapeutisch eine wirkungsvolle Beeinflussung weder des einen noch des anderen Krankheitsbildes möglich ist, so ergeben sich auch hier weitere Faktoren für die Gleichartigkeit der beiden Krankheitsprozesse.

Gerade aber die neueren Forschungsergebnisse, welche das wichtige Symptom der Oedembereitschaft und Kochsalzretention bei beiden Erscheinungsformen ergeben haben, sprechen für die Einheit von Pemphigus und Dermatitis herpetiformis. Die Jodüberempfindlichkeit, welche von mancher Seite als differentialdiagnostisches Moment betrachtet wird, scheint jedoch ebenfalls

nicht nur bei der Dermatitis herpetiformis sondern auch beim Pemphigus sich vorzufinden, wobei eben gerade die Auffassung jeweilig vorliegender Krankheitsbilder in dem einen oder anderen Sinne eine Präjudikation bildet.

Es dürfte daher nach dem heutigen Stande unserer Kenntnisse gerechtfertigt erscheinen, Pemphigus und Dermatitis herpetiformis als gleichgeartete Krankheitsprozesse anzusprechen, wobei zugegeben werden kann, daß bei einer Reihe einschlägiger Krankheitsbilder eine typische Form gruppierter, chronisch rezidivierender, der Blasenbildung von vornherein entbehrender, überaus chronisch verlaufender Krankheitsformen hervortritt, welche geeignet ist, als eine besondere Variation zu gelten. Variation bedeutet aber nicht Wesensunterschied, sondern lediglich Spielart eines Grundtypus.

Literatur.

Baum, Archiv f. Dermatol. nnd Syphilis, Bd. 100.
Bettmann, Rieckes Lehrbuch.
Brocq, Monatshefte f. prakt. Dermatologie, Bd. 7 u. 8.
Duhring, Monatshefte f. prakt. Dermatologie, Bd. 7.
H. v. Hebra, Monatshefte f. prakt. Dermatologie, Bd. 9.
Jadassohn, Zentralblatt f. Haut- und Geschlechtskrankheiten, Bd. 11.
Kartamischew, Archiv f. Dermatologie und Syphilis, Bd. 143, 146, 148.
Klepper, Archiv f. Dermatologie und Syphilis, Bd. 153.
Krzysztalowicz u. Grzybowski, Archiv f. Dermatologie und Syphilis, Bd. 154.
Kaposi, Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten.
Pokorny, Kartamischew, Archiv f. Dermatologie und Syphilis, Bd. 144.
Lipschütz, Archiv f. Dermatologie und Syphilis, Bd. 111, 153.
Ledermann u. Ittmann, Archiv f. Dermatologie und Syphilis, Bd. 24.
Spiegler, Mracek's Handbuch.
Unna, Monatshefte f. prakt. Dermatologie, Bd. 9.
Urbach, Archiv f. Dermatologie und Syphilis, Bd. 150.

Lebenslauf.

Ich wurde am 7. August 1902 in Neumünster als Sohn des Zahnarztes Johannes Uldall geboren. In Flensburg besuchte ich das staatliche Gymnasium und ging nach bestandener Reifeprüfung zu Anfang des Sommer-Semesters 1921 nach Jena, wo ich ein Semester Zahnheilkunde und ab Winter-Semester 1921/22 Medizin studierte. Am 4. November 1927 bestand ich in Jena das Staatsexamen und ging dann als Praktikant an die chirurgische Abteilung des Krankenhauses Bergmannsheil in Bochum, wo ich vom 7. November 1927 bis 31. Mai 1928 tätig war. Vom 1. Juni 1928 bis 15. November 1928 war ich als Praktikant an der Inneren Abteilung des städtischen Krankenhauses in Konstanz beschäftigt. Meine Approbation erhielt ich am 17. Dezember 1928. Seit dem 1. Januar 1929 bin ich an der Dermatologischen Universitätsklinik in Göttingen als Assistenzarzt tätig.